

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1945
ANNÉE 1940

THÈSE

N°

784

POUR LE
DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

30 MAI 1941

ELICHÉ COGAN

né à Kichineff, Roumanie, le 2 Septembre 1911

Le problème de répartition des angiomes

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

STUDIO STENO-DACTYL

5, rue du Pont-de-Lodi

PARIS (VI)

1940

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1940

THÈSE

N°

POUR LE
DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

ELICHÉ COGAN

né à Kichineff, Roumanie, le 2 Septembre 1911

Le problème de répartition des angiomes

Président : M. GOUGEROT, *Professeur.*

STUDIO STENO-DACTYL

5, rue du Pont-de-Lodi

PARIS (VI)

1940

LE DOYEN..... TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR- VALLERY-RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LEVY-VALENSI
Pathologie expérimentale et comparée.....	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	LOEPER.
	RATHERY.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBOULLET
Clinique des maladies des enfants.....	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale...	LAIGNEL- LAVASTINE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	VELTER.
	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	LEVY-SOLAL.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	MOCQUOT.
Clinique thérapeutique médicale.....	OMBREDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	HARVIER.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose.....	M. VILLARET.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	TROISIER.
Clinique de cardiologie.....	MATHIEU.
Clinique de neuro-chirurgie.....	LAUBRY.
Assistance Médico-sociale	Clovis VINCENT
	N...
Professeurs sans chaire.....	HAZARD.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE : Pathologie chirurgicale.
BARIETY : Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne) : Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin) : Hydrologie.
BONNET : Bactériologie.
BOULANGER : Chimie.
BOULIN : Pathologie médicale.
BROUET : Pathologie médicale.
BULLIARD : Histologie.
CACHERA : Pathologie médicale.
CORDIER : Anatomie.
COSTE : Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger) : Urologie.
DELARUE : Anatomie pathologique.
DELAY : Pathologie médicale.
DEGREZ (H.) : Physique.
DESOILLE : Médecine légale.
DIGONNET : Obstétrique.
DOGNON : Physique.
FEVRE : Pathologie chirurgicale.
FUNK-BRENTANO : Pathologie chirurgicale.
GALLIARD : Parasitologie.
GARCIN : Pathologie médicale.
M^{lle} GAUTHIER-VILLARS : Anatomie pathologique.
GAYET : Physiologie.

MM.

DE GENNES : Pathologie médicale.
GIROUD : Histologie.
HAGUENAU : Pathologie médicale.
HALPHEN : Oto-rhino-laryngologie.
JOANNON : Hygiène.
LACOMME : Obstétrique.
LANTUEJOUL : Obstétrique.
LAVIER : Parasitologie.
LELONG : Pathologie médicale.
LEMAIRE : Pathologie expérimentale.
LENEGRE : Pathologie médicale.
M^{lle} J. LEVY : Pharmacologie.
MARCHAL : Pathologie médicale.
MENEGAUX : Pathologie chirurgicale.
MOLLARET : Pathologie médicale.
MOUQUIN : Pathologie médicale.
PATEL : Pathologie chirurgicale.
PETIT-DUTAILLIS : Pathologie chirurgicale.
RENARD : Ophtalmologie.
RICHET : Physiologie.
SENEQUE : Pathologie chirurgicale.
SICARD : Pathologie chirurgicale.
SOULIE : Pathologie médicale.
SUREAU : Obstétrique.
TURPIN : Pathologie médicale.
WILMOTH : Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE : Pathologie chirurgicale.
BUSQUET : Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT : Physiologie.
GUENIOT : Obstétrique.
HEITZ-BOYER : Pathologie chirurgicale.
HUGUENIN : Anatomie pathologique.

MM.

LARDENNOIS : Pathologie chirurgicale.
LE LORIER : Obstétrique.
NEVEU-LEMAIRE : Parasitologie.
PIEDELIEVRE : Médecine légale.
VAUDESCAL : Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.
ALAJOUANINE.
BRULE
CATHALA
CHABROL
CHEVALLIER .
DONZELOT ...
DUVOIR
GASTINEL
LAROCHE (G.).
LIAN
MOREAU
SEZARY

Clinique médicale.

MM.
BASSET
BROCQ
CADENAT
FEY
GATELLIER ...
de GAUDART
d'ALLAINES.
LEVEUF
MOULONGUET.
MOURE
QUENU

Clinique chirurgicale.

MM.
ECALLE
METZGER
PORTES
VIGNES

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

*Qu'ils trouvent ici l'expression de
mon profond amour filial.*

A MON FRERE ET A MA BELLE-SŒUR

*Dont l'affection et la sollicitude
m'ont permis l'achèvement de mes
études.*

*Avec toute ma tendresse et ma
profonde reconnaissance.*

A MA SŒUR ET MON BEAU-FRERE

*Qu'ils trouvent ici l'expression de
mon affection.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI GOUGEROT

Professeur de Clinique
des Maladies Cutanées et Syphilitiques
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de notre
thèse.*

*Nous lui exprimons ici toute notre
respectueuse gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR TOURAINE

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Qui a bien voulu nous inspirer le
sujet de cette thèse.*

A MES MAITRES DES HOPITAUX
ET DE LA FACULTE

AVANT-PROPOS

A une époque où de nombreuses publications contribuent à mieux faire connaître, à préciser, à établir ou à rectifier nos conceptions sur les angiomes, la question de leur répartition nous a paru d'un intérêt tout à fait particulier.

Les observations de ces dernières années ont beaucoup mis en relief l'existence de types cliniques bien caractérisés, dont certains ont même acquis une autonomie nosographique indiscutable. Nombreuses sont les observations — et leur nombre augmente de jour en jour — qui relatent des cas identiques ou au moins analogues. Cette répétition constante de certains détails anatomiques : macroscopiques ou microscopiques, topographiques ou structuraux; cette analogie fréquente de circonstances étiologiques ou pathogéniques, favorisantes ou déterminantes; cette ressemblance des modalités évolutives — suggèrent l'idée que ces tableaux cliniques superposables ne sont pas les conséquences d'un simple hasard, d'une pure coïncidence; mais au contraire, l'effet d'une ou de plusieurs causes déterminantes identiques, qui ont opéré dans des circonstances analogues.

Très nombreux aussi sont les faits qui, bien que différents en apparence, semblent avoir entre eux une parenté logique, un lien causal plus ou moins étroit.

Depuis longtemps, donc, les auteurs ont cherché, par un approfondissement de la pathogénie, à expliquer ces faits cliniques.

Sur ce sujet encore mal éclairci, des tentatives d'explications nombreuses et variées ont été proposées. Mais, malheureusement, chaque conception prise en particulier est incapable d'interpréter l'ensemble des faits observés, aussi ne peut-on voir en chacune qu'une hypothèse incomplète, et le problème de la pathogénie des angiomes reste, dans l'état actuel de nos connaissances, un des chapitres les plus obscurs de la pathologie.

Mais, si on n'est pas arrivé par déduction à un système synthétique unique, capable de rendre compte à lui seul de la succession et de l'association de ces phénomènes, et si la clef de ces faits tangibles et insaisissables à la fois, nous échappe, pourquoi ne pas essayer d'arriver, par induction, c'est-à-dire par analyse élémentaire et addition de faits semblables, à certaines conclusions susceptibles d'apporter de précieux renseignements pour la compréhension des angiomes en général et pour certaines applications pratiques en particulier.

Jusqu'à présent, les traités et même les monographies récentes n'ont pas réservé à ce problème la place qu'il mérite et n'ont pas donné un aperçu assez précis ni assez large de son ensemble.

Notre maître Dr. Touraine, qui s'est attaché à ce sujet et lui a même consacré un rapport à la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie, nous a suggéré d'entreprendre le présent travail. Nous tenons à lui exprimer ici notre respectueuse gratitude pour les documents cliniques qu'il nous a permis d'emprunter à son service de l'hôpital Saint-Louis. Nous lui exprimons surtout notre plus vive et affectueuse reconnaissance pour les observations personnelles qu'il a bien voulu nous confier, pour la bienveillance qu'il n'a jamais cessé de nous témoigner en nous aidant de ses précieux conseils et en nous faisant profiter, pendant l'élaboration de notre étude, de sa grande expérience clinique. Nous ne saurions trop l'en remercier.

INTRODUCTION

Il nous est impossible, étant donné la pénurie des statistiques publiées, d'être complet dans nos relevés. Nous ne prétendons pas non plus résoudre le problème épineux de la pathogénie des angiomes.

Nous désirons seulement, en colligeant les données publiées dans la littérature médicale, et en profitant des documents accessibles fournis par la clinique, faire une sorte de bilan scientifique du sujet, autrement dit présenter le sujet dans l'état actuel de nos connaissances.

Nous allons analyser successivement les différentes étapes par lesquelles a passé la connaissance scientifique de ce sujet et nous marquerons chaque fois les résultats acquis.

En partant de l'étape empirique clinique (qui enregistre simplement les faits sans chercher leur liaison causale), le sujet passe par l'étape scientifique (qui les vérifie et les catalogue), notamment par la statistique clinique, pour arriver à l'étape philosophique (qui recherche leur raison d'être, l'enchaînement logique), c'est-à-dire à la nosologie.

Nous commencerons donc notre analyse par une courte revue des principaux types cliniques, en indiquant, à propos de chacun d'eux, ce qui est définitivement établi et les problèmes qui restent encore à résoudre. Puis les statistiques nous aideront à faire une synthèse de la question en classant les faits suivant certains paramètres, comme : sexe, nombre, topographie, etc... Nous terminerons en essayant d'interpréter par des conceptions théoriques les conclusions de ces statistiques.

I. — LE PROBLEME DE REPARTITION DES ANGIOMES A TRAVERS LES PRINCIPAUX TYPES CLINIQUES.

Suivant le plan que nous venons de tracer, certains « angiomes » se trouveront hors de notre sujet, car dans leur genèse intervient exclusivement un facteur acquis, non constitutionnel, dont le caractère extrinsèque est évident ou démontrable. Ce caractère accidentel, circonstanciel, du facteur déterminant, enlève à l'étude de la répartition de ces éléments tout intérêt déductif.

Ainsi la répartition de certains angiomes réactionnels post-traumatiques, comme ceux de radio ou *radiumdermites*, ou ceux de *bourgeons charnus*, sera toujours conditionnée par les circonstances d'action de l'agent traumatisant.

De même la répartition des angiomes para ou post-infectieux, comme l'*angio-lupoïde*, l'*angio-keratome de Mibelli*, le *pseudo botryomycome*, dont le substratum infectieux ne fait aujourd'hui aucun doute, sera dictée par le tropisme spécifique du germe responsable. Ainsi, la localisation sera, pour l'*angio-lupoïde*, la même que pour le *lupus*, c'est-à-dire la

face et plus particulièrement le nez; pour le botryomycome, la généralisation; pour l'angio-keratome de Mibelli, les extrémités (angioma digitorum acroephyxiticum).

1. — ANGIOMES PROPREMENT DITS
(NÆVI VASCULAIRES SIMPLES)

Les types cliniques de ce groupe sont de beaucoup les plus importants parce que de beaucoup les plus fréquents : ils constituent plus que la majorité des angiomes observés en clinique. Leur étiologie congénitale est généralement admise, mais leur mécanisme pathogénique a donné lieu à de nombreuses discussions (nous reviendrons sur ce sujet à propos de la pathogénie). Leur répartition est maintenant bien connue grâce aux statistiques de Touraine, qui ont fait l'objet d'un rapport à la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie (9 XII '37) et auxquelles nous empruntons la plupart des chiffres cités dans ce chapitre.

Angiome stellaire de Besnier et Doyen (nævus araneus). — Touraine, dans sa statistique, a mis en évidence certains caractères cliniques.

La fréquence de cette variété d'angiome est relativement faible par rapport aux autres types cliniques : elle était, dans la statistique de notre maître Dr. Touraine, de 14,5 % (28 observations sur 193).

L'influence du sexe est ici peu marquée; cette

variété se répartit également dans les deux sexes, contrairement aux autres variétés qui sont nettement plus fréquentes dans le sexe féminin.

D'apparition tardive, ces angiomes ne se rencontrent guère qu'à partir de la puberté, contrairement aux autres angiomes qui existent ordinairement à la naissance. (Dans le fait de leur apparition à la puberté, c'est-à-dire dans une crise hormonale, ne faut-il pas voir un point d'appui, un argument pour l'hypothèse d'un mécanisme humoral de leur pathogénie?)

Leur localisation la plus fréquente, voir exclusive, est la tête, puisque, sur les 28 observations recueillies dans le service du Dr. Touraine, 27 angiomes siégeaient sur la face, un sur le cou et par conséquent aucun sur le tronc et sur les membres.

Les lieux d'élection sont : le nez, les joues, les paupières. Sur 28 angiomes stellaires, 18 siégeaient sur le nez, 4 sur une joue, 3 sur ou près de la paupière supérieure, 1 sur le front, le menton, le cou.

Angiomes plans (taches de vin). — Leur répartition, d'après le relevé du service du Dr. Touraine, est la suivante :

— leur fréquence est un peu plus grande par rapport aux précédents, elle représente 38,4 % (74 observations sur 193);

— l'influence du sexe est ici démonstrative. Sur 50 angiomes plans, on en a rencontré 32 dans le sexe féminin;

— leur localisation habituelle était la tête et le

cou pour 9/10 : sur 74 angiomes plans observés, 55 se voyaient sur la tête (74,3 %), 9 sur le cou (12,2 %), 1 sur le tronc (1,4 %), 8 sur les membres (10,7 %) et 1 sur les organes génitaux (1,4 %);

— leurs lieux d'élection sont surtout les joues et le front, puis le nez, la nuque, le cou, les paupières : sur 47 angiomes plans constatés sur la face, on en comptait 21 sur les joues, 13 sur le front, 8 sur le nez, 3 sur les paupières, 2 sur la région pariéto-occipitale ou sur la mâchoire, 1 à l'angle interne de l'œil, à la tempe, sur chacune des lèvres;

— La topographie des lieux d'élection de ces angiomes, comme l'a fait très justement remarquer Dufourmentel, se superpose aux lignes de coalescence des bourgeons fasciaux embryonnaires : ligne médio-frontale, ligne orbito-palato-buccale, etc... La valeur de cette constatation augmente encore du fait que l'on constate en clinique des angiomes de l'orbite, de la base du nez, du plancher buccal. Sur cette constatation se base aussi la théorie pathogénique de Virchow d'angiome fissuraire. (Nous reviendrons encore sur ce sujet.)

Angiome d'Unna. — Ce type particulier d'angiome plan est extrêmement fréquent puisque, pour Politzer, il existe chez un tiers des nouveau-nés. De forme triangulaire (flammèche), l'angiome de Unna siège à la nuque et disparaît au cours de la croissance. Il a donné naissance à la théorie pathogénique du traumatisme obstétrical intra-utérin (nous reparlerons également de cette théorie).

Angiomes tubéreux. — Suivant la même statistique, leur répartition est la suivante :

— leur fréquence est à peu près la même que celle des angiomes plans : 35,2 % (68 observations sur 193) ;

— la prédominance du sexe féminin est ici encore plus marquée, puisque sur 46 observations, 33 étaient celles de femmes, soit 71,7 % ;

— leur localisation la plus fréquente est toujours la tête, mais à un degré moindre que pour les deux variétés précédentes ; le tronc et les membres sont atteints dans une plus forte proportion que précédemment ; sur les 68 angiomes tubéreux examinés dans le service du Dr. Touraine, 36 affectaient la tête (52,9 %), 3 le cou (4,4 %), 13 le tronc (19,1 %), 15 les membres (22,1 %) et 1 les organes génitaux (1,5 %) ;

— leur lieux d'élection sont, par ordre de décroissance, le front, puis la grille thoracique, les joues, les cuisses, les avant-bras ; sur les 68 angiomes tubéreux examinés, on n'en compte que 36 à la face, dont 10 sur le front, 5 sur les joues, 3 sur le nez ou à l'angle interne de l'œil, 2 sur le vertex, dans la région pariéto-occipitale, à la commissure labiale, à la lèvre inférieure, au menton ; 3 atteignent le cou, dont 1 à la nuque ; 13 se disséminent sur le tronc, dont 6 sur le thorax, 3 sur les flancs, 2 sur le dos ou sur les lombes ; 15 intéressent les membres, dont 5 les membres supérieurs (3 sur les avant-bras, 1 sur le bras ou sur la main) et 10 les membres inférieurs (5 à la cuisse, 2 aux pieds, 1 sur une fesse ou sur une jambe, 1 linéaire).

Angiomes caverneux :

— leur fréquence est beaucoup moindre que celle des variétés précédentes, elle ne représente que 11,9 % des cas (23 observations sur 193);

— la prédominance du sexe féminin, quoique un peu moindre que dans les angiomes tubéreux, se chiffre tout de même par 65,2 % (15 observations sur 23);

— leur localisation sur les membres est encore plus fréquente que pour la variété précédente : sur les 23 angiomes caverneux colligés dans le service, on en notait 10 sur la tête, c'est-à-dire 43,5 %, 1 sur le cou (4,3 %), 2 sur le tronc (8,6 %) et 10 sur les membres (43,5 %).

Cette particularité de localisation des deux dernières variétés amène Touraine à conclure que, alors que les angiomes sans formation tumorale ont une prédilection presque exclusive pour la tête et accessoirement pour le cou, les angiomes avec formation tumorale atteignent le reste du corps à peu près aussi fréquemment que la face.

En ce qui concerne les lieux d'élection des angiomes caverneux, les avant-bras et les paupières sont les plus fréquemment intéressés. Sur les 123 angiomes caverneux, les 10 de la tête comportaient 3 cas sur les paupières, 2 à la lèvre supérieure, 1 sur le cuir chevelu, le front, l'oreille, la lèvre inférieure; 1 sur la face latérale du cou; 3 sur le tronc (grille thoracique, flanc, ventre); 9 se trouvaient sur les membres (4 à l'avant-bras, 1 sur le bras, 2 à la fesse), 1 à la cuisse ou à la jambe.

2. — TELANGIECTASIES (FIXES)

Un groupe d'angiomes beaucoup plus important que le premier est le groupe des telangiectasies fixes, dont le caractère constitutionnel est démontrable, soit par leur existence à la naissance, soit, dans le cas d'apparition tardive, par des testes qui plaident en faveur de l'origine dysembryoplasique.

Telangiectasies en plaques. — Signalées par de Broque (1897) et dont Becker, en 1926, dans une publication portant sur 129 observations, a démontré que plus de la majorité présentait une origine congénitale irréfutable.

Telangiectasies en réseau. — Une très instructive observation de cette variété a été publiée par MM. Touraine et Solente. Chez un homme de 40 ans s'est développée une telangiectasie en nappe, recouvrant d'un réseau serré le tiers inférieur des deux jambes et les chevilles, en respectant les saillies osseuses et tendineuses, mais, fait curieux, présentant une symétrie parfaite sur les deux membres! Nous avons donc ici un bel exemple de systématisation topographique, de laquelle nous parlerons plus largement à propos des « *nævi systematici* »!

Telangiectasies régionales. — En étudiant ces petits lacis fréquemment observés en clinique, on peut facilement constater certains points électifs : saillie de la 6^e vertèbre cervicale, région interscapulaire, rebord de fausses côtes, région sacrée, face externe des cuisses chez les femmes.

Telangiectasies généralisées. — Du fait de leur caractère diffus, il est difficile de trouver des éléments intéressants pour notre analyse.

3. — ANGIOME DE TYPE CAPILLAIRE ECTASIANTE

Dans ce groupe, récemment étudié et interprété dans un rapport magistral présenté par notre maître Dr. Touraine à la Société Française de Dermatologie (7 déc. 1937), la littérature clinique nous apporte beaucoup de particularités intéressantes qui demandent à être interprétées.

Purpura annulaire telangiectasique de Majocchi. — Dans cette affection, très rare d'ailleurs en France, décrite par Majocchi en 1826, nous trouvons les particularités suivantes :

- elle apparaît d'habitude chez l'adulte jeune;
- elle a son siège presque exclusif sur les membres inférieurs, accessoirement sur l'abdomen;
- elle présente une disposition annulaire par régression centrale et évolution périphérique de l'élément;
- elle guérit en quelques mois.

Devos et Meyer en ont présenté un cas très démonstratif à la Société Française de Dermatologie le 10 février 1938 et ont confirmé ces données.

Telangiectasia macularis eruptiva perstans. — Parkes et Weber ont décrit cette dermatose à taches lenticulaires, qui présente non seulement une évolu-

tion cyclique unique, comme la précédente, mais un polycyclisme plus ou moins marqué.

Steiner et Werner ont appelé *angiomatose miliaire* une éruption profuse de très petites taches de telangiectasies passagères et récidivantes.

Un exemple beaucoup plus intéressant de polycyclisme, de polycyclisme particulier, est fourni par l'observation publiée par MM. Gougerot et Meyer. Une femme de 29 ans, enceinte, quatrième-pare, présentait plusieurs centaines de telangiectasies lenticulaires disséminées sur les parties découvertes. C'est la quatrième fois que la malade les constate. En effet, elles apparaissent à chaque grossesse pendant les 15 premiers jours et disparaissent 3 ou 4 mois après l'accouchement.

Angiome serpigineux de Crocker (Infective angioma de Hutchinson). — Bailly (1935), qui a colligé 57 cas de cette rare dermatose, a aussi insisté sur sa perpétuelle tendance évolutive.

Purpura telangiectasique en taches. — Décrite par Sezary et Moscovitz, ressemble beaucoup à la purpura de Majocchi, mais sans rien présenter de particulier au point de vue de sa répartition.

4. — ANGIOMES DIVERS

Dans ce paragraphe hétéroclite, nous rassemblons certains angiomes non classifiables dans les groupes précédents et dont nous ne voudrions pas passer sous silence certains éléments analytiques intéressants.

Taches rubis (Telangiectasies papuleuses disséminées). — Ces perles sanguines qui apparaissent d'habitude insidieusement à la quarantaine et siègent sur le tronc, ont mis aux prises, sur le problème de leur pathogénie, plusieurs théories. Suivant l'une de ces théories très hautement défendue par Perst, Geberé, Reitzenstein, Raft, Kyrle, la raison de l'apparition de ces telangiectasies serait l'insuffisance d'élasticité du tissu conjonctif périvasculaire, qui ne pourrait plus résister à la tendance prolifératrice des vaisseaux. Comme argument de leur hypothèse, ils invoquent la constatation histologique fréquente de la diminution ou même de la disparition des fibres élastiques.

Cette théorie est battue en brèche par les recherches de Beck, qui a démontré que cette disparition des fibres élastiques était plutôt imputable à la sclérose physiologique due à l'âge habituel des sujets atteints (40 ans), puisque, sur la préparation histologique de taches rubis provenant de sujets jeunes (moins de 30 ans), la structure élastique se montre intacte.

Au contraire, un contre-argument de l'hypothèse de caractère constitutionnel de l'élément est la reproduction après exérèse, fait constaté par plusieurs expériences. Darrier voit donc, à juste raison, dans les taches rubis, des naevi vasculaires tardifs. Riebert défend aussi l'origine congénitale de ces angiomes. Simons trouve même des raisons d'attribuer un rôle à l'hérédité.

Etoiles vasculaires de Gilbert et Hanot. (Telangiectasies « explosives » de Loëper.) — Elles apparaissent sur un terrain hépatique. Les sièges cités par les auteurs sont toujours les parties découvertes : la face (le nez, le front), le dos des mains et des poignets, les muqueuses : pituitaire, buccale (œsophage). Leur pathogénie semble s'éclaircir à la lumière des recherches de ces dernières années menées par Lœper et Fissinger. Depuis Hanot, tous les auteurs ont insisté sur l'association d'un hépatique contexte, mais les recherches de Loëper, Mlle Lœve-Lyon et Netter constituent une étape importante dans la compréhension du mécanisme pathogénique. Par des moyens biochimiques, en effet, ces auteurs ont décelé un déséquilibre de substances vasoactives, à savoir : excès de tyramine et déficit d'acide ascorbutique. Le proche avenir résoudra probablement ce problème dans son ensemble.

Tumeur glomique de Masson, entrevue par Chandelux. — Étudiée et interprétée par Masson en 1924, il résulte du rapport de cet auteur à la Réunion Dermatologique de Strasbourg (7 juillet 1935), portant sur 27 cas, que : l'âge habituellement observé est celui de l'adulte jeune; les sièges de prédilection sont les extrémités tactiles des doigts, surtout le *lit ungueal*, mais ils peuvent se trouver aux poignets, aux avant-bras et même sur le tronc; l'élément est habituellement unique, mais des cas de multiplicité ont été observés. Caractère très intéressant à signaler : leur sensibilité douloureuse. L'auteur, démon-

trant leur structure glomique, c'est-à-dire vasculo-nerveuse, a en même temps interprété leur caractère algique. Des observations récemment publiées (Touraine, Fernand, Solentz, Renault) ont même signalé des constatations héréditaires.

5. — ANGIOMATOSES.

Ce sont les angiomatoses, entités nosologiques d'acquisition récente, qui fournissent les plus curieux et les plus intéressants renseignements cliniques. La complicité et la multiplicité des problèmes qu'elles soulèvent ont donné raison aux vives polémiques théoriques dont le dépouillement, ici, serait long et fastidieux; nous nous bornerons donc à dégager de cette abondante littérature un tableau des répartitions les plus fréquemment notées.

a) Angiomatoses cutanées.

Angiomatose de Rendu-Osler. — C'est la forme la plus fréquente, la mieux connue et la moins discutée. Isolée par Rendu (1896), elle fut précisée par Osler (1901) et étudiée par beaucoup ensuite, plus récemment par Aubertin (1931).

Elle débute dès l'enfance par sa première phase hémorragique, pour prendre, à la formation définitive (20-30 ans), sa forme angiomateuse proprement dite. Elle évolue par poussées, et la coïncidence avec des crises hormonales chez les femmes (règles, ménopause) n'est pas rare (nouvel argument à discuter sur le mécanisme humoral). La localisation la

plus fréquente est la suivante : les parties découvertes (face, extrémité, rainures unguéales), les muqueuses, surtout pituitaire, mais aussi buccale, bronchique (Hugues, Fritz), ano-rectale (Boston), et même génitale (Sequeira). Beaucoup plus rares sont les localisations viscérales : foie, poumons, cerveau (Ullmann) et on a même noté des localisations osseuses (Makrycostas, Eigler). Un caractère tout à fait particulier, noté par tous les auteurs, est le caractère familial de cette forme. Il a été définitivement démontré par Aubertin (1931), qui recensait 320 cas répartis dans 51 familles. Plusieurs membres de la même famille sont atteints simultanément et on a vu l'affection se transmettre à cinq générations successives par transmission paternelle aussi bien que maternelle.

Angiomatose de Kaposi. — Dans cette forme, nous trouvons certains caractères qui n'ont pas encore été notés jusqu'à présent. Leur siège n'a rien d'extraordinaire, cette angiomatose affecte presque exclusivement les extrémités : face dorsale des mains, plante des pieds, oreilles, nez; accessoirement, elle affecte la muqueuse buccale et même son éclosion dans les viscères a été constatée par 60 autopsies. Son évolution par poussées n'est pas non plus surprenante. Mais ce qui nous frappe dans cette forme est l'allure inflammatoire, on dirait même infectieuse. En effet, il existe des adénopathies et la formule sanguine peut montrer une mononucléose ou œsinophilie. Sa nature reste encore inconnue. Certains la considèrent comme sarcomatose; les autres, comme angiomatose infectieuse;

d'autres encore, comme tumeur glomique. Sa pathogénie a donc donné lieu à diverses interprétations. L'école lyonnaise défend la théorie conjunctivo-inflammatoire.

Angiomes multiples. — Dans ces formes, dont de nombreuses variétés ont été décrites par différents auteurs, nous n'avons pas trouvé de données méritant d'être signalées.

Ainsi Mendel (1894) a observé une forme d' « angiomes caverneux multiples » de la cavité buccale. Darrier a décrit une forme d' « angiomes multiples progressifs » affectant les adolescents, siégeant sur les membres inférieurs et évoluant pendant deux ou trois ans pour disparaître définitivement. Lensford a décrit une forme d' « angiomes capillaires multiples » observée sur une fillette qui en présentait 800 sur le corps durant les six premiers jours de sa vie. Jansion a décrit une forme de « lipomes télangiectasiques multiples », que Gougerot considère comme des formations næviques.

Une observation, qui mérite plus d'attention, est celle qui a été publiée en 1934 par Gevastro. Elle concernait une fille de 16 ans qui présentait sur tout le corps de multiples (200) angiomes caverneux. Tous étaient congénitaux, grossissaient sans augmenter de nombre. Il existait des signes d'hypertension intracranienne et une stase papillaire bilatérale. La radiographie du crâne montrait des pertes de substance perceptibles, correspondant à la localisation angiomatense. En somme, il s'agissait d'une forme spéciale de

phacomatose, dans laquelle la manifestation cutanée a pris une forme diffuse.

b) Angiomatoses neuro-cutanées.

Dans le chapitre d'angiomatoses, fertile en possibilités théoriques, le paragraphe des angiomatoses neuro-cutanées, par l'effet de leur chevauchement sur plusieurs systèmes tissulaires, est sans doute le plus discutable et aussi le plus discuté. Laissant de côté toutes ces spéculations abstraites, nous n'attirerons l'attention que sur les constatations concrètes.

Toutes les angiomatoses neuro-cutanées, isolées jusqu'à ce jour, peuvent être introduites dans le cadre des phacomatoses. Sous ce nom générique, Van Høve (1932) a désigné une vaste catégorie de dysplasies méso-dermiques ou méso-ecto-dermiques, parfois héréditaires et familiales, apparaissant dès la naissance, ou plus tard.

Maladie de Lindau. — Isolée en 1926, elle est en résumé un syndrome angiomateux nerveux, intéressant le plus souvent le cervelet, parfois le 1^e ventricule, la moelle, la rétine (cette variété a été décrite isolément, en 1895, par Von Hippel), mais jamais le cerveau — associé très souvent à une angiomatose cutanée à systématisation homonyme.

Comme interprétation pathogénique, Lindau suggère l'hypothèse de dysplasies du blastome vasculaire au 3^e mois de l'évolution embryonnaire.

Maladie de Sturge-Weber-Krabbe. — Dans le syndrome neuro-cutané décrit par ces auteurs, nous trou-

vons une localisation nerveuse cérébrale et non cérébelleuse. Ce complexe comporte ordinairement trois sortes de manifestations : une lésion oculaire, glaucome à type buphtalmos, hydrophthalmos; un naevus cutané à type d'angiome plan (angiome flammeus), presque toujours homologue (siégeant du même côté), très souvent systématisé, surtout sur le territoire du V (angiome trigéminé); une formation angiomateuse cérébrale siégeant dans la région occipitale ou temporale (Touraine). Comme pathogénèse, on a proposé une interprétation calquée sur celle de Lindau, avec la différence qu'ici le processus dysplasique intervient dans un stade embryonnaire plus avancé, c'est-à-dire à structure plus différenciée, mais à potentiel évolutif moins fort.

La sclérose tubéreuse cérébrale de Bourneville peut être classée dans cette catégorie, puisqu'elle s'associe fréquemment à des angiomes (Longues, Alajouanine, Mathieu, Quarto, Gamger). Les manifestations cutanées observées dans ce syndrome sont des formations naeviques symétriques de la face, auxquelles les dermatologistes donnent le nom générique d'adénomes de Pringle.

La Maladie neuro-cutanée de Recklinghausen appartient aussi à cette famille, puisqu'elle comporte fréquemment l'angiomatose associée aux neurinomes. Mais ce que cette forme nous apporte de neuf, c'est la possibilité d'expansion de ces dysplasies sur plusieurs ébauches tissulaires. C'est ainsi que Lortat-Jacob, Legrain et Civatte ont attiré l'attention sur la coexistence fréquente d'anévrismes artério-veineux.

Brocher et Frammel ont publié une observation sur une coexistence de périarthrite noueuse. Canos et Archealos ont trouvé une association de cette maladie avec un ulcère gastrique et un cavérnisme du foie.

La maladie de Pringle doit aussi trouver sa place ici, puisque cette affection est héréditaire, caractérisée par la présence de naevi symétriques se localisant exclusivement dans le sillon naso-génien, sur le flanc du nez, sur le pourtour de la bouche et du menton, dans la région intersourcilière, elle apparaît pendant l'enfance et acquiert son maximum à la puberté. Elle s'associe souvent à des troubles nerveux. Déjà Pringle notait la fréquence du déficit intellectuel chez ces sujets. Depuis, un grand nombre d'observations publiées a confirmé la coexistence fréquente de troubles nerveux (Darrier, Ronchese, etc.). De plus, on a noté son association avec d'autres syndromes de cette famille. Ainsi Scherlock, Lopez, Ibor ont signalé l'association de la sclérose tubéreuse; Hemandez, Lozano, Feindel ont signalé un complexe Pringle-Recklinhausen. Feindel conclut donc que ces trois affections sont des lésions à la fois ecto et meso-dermiques, dues à une anomalie d'évolution embryonnaire.

II. — LE PROBLEME DE REPARTITION DES ANGIOMES A TRAVERS CERTAINS PARAMETRES.

Nous ne pouvons épuiser tous les facteurs, qu'on pourrait d'ailleurs imaginer à l'infini. Nous ne donnons ici que les plus importants et sur lesquels nous possédons une documentation.

1. — LA FRÉQUENCE DES ANGIOMES.

La fréquence des angiomes en général est beaucoup plus grande qu'on ne le suppose, puisque Dupaul enseignait que deux tiers des enfants nés à la Faculté de Médecine les présentent à la naissance; Politzer a trouvé une proportion identique.

Le type le plus fréquent est le naevus vasculaire simple. Il représente la majorité des angiomes observés en clinique.

Les variétés les plus connues sont, à quelques pour cent près, les angiomes plans et tubéreux. Sur le total de 193 angiomes colligés dans le service de notre maître D^r Touraine, il y en avait :

28 stellaires = 14,5 %.

74 plans = 38,4 %.

68 tubéreux = 35,2 %.

23 caverneux = 11,9 %.

2. — LE NOMBRE DES ANGIOMES.

Dans les trois quarts des cas, ils sont uniques, et seulement dans un quart ils sont multiples. Dans les relevés de Krammer cités par Wertheim dans l'article écrit pour le *Traité de Jadassohn*, on trouve 72 % pour 117 cas. La statistique de Touraine donne un pourcentage presque identique : 118 cas d'angiomes uniques sur un total de 155 malades, c'est-à-dire 76,1 %. Le nombre d'éléments dans les 37 cas (23,9 %) d'angiomes multiples était le suivant :

2 dans 27 cas.

3 dans 3 cas.

4 dans 2 cas.

Plus dans 5 cas.

Touraine, poussant l'analyse statistique plus loin, est arrivé à de fort intéressantes conclusions. En examinant en effet topographiquement les 37 cas d'angiomes multiples, on a pu noter que : dans 21 observations (56,7 %) les divers angiomes siégeaient sur la même moitié verticale du corps, sur des secteurs cutanés très voisins et presque toujours sur le territoire d'une même racine nerveuse crânienne ou médullaire; dans les 16 autres cas (43,3 %), les éléments siégeaient sur des secteurs éloignés, sans aucun rapport systématique. De plus, en classant les angiomes par variétés, on a pu noter que dans les premières prédominaient les stellaires et plans : sur 21 on comptait 7 stellaires, 9 plans, 3 mixtes stello-plans, et seulement deux tubéreux et un caverneux; au contraire, sur les 16 angiomes, on notait 9 tubéreux, 4 caverneux, 1 mixte stello-caverneux et seulement 2 plans et pas un stellaire.

Ces constatations ont inspiré à Touraine la conclusion que dans le premier groupe il s'agissait d'une multiplicité apparente, et l'on peut considérer ces angiomes multiples comme des éléments fragmentés dissociés d'une même formation angiomateuse, qui habituellement n'a pas de structure tumorale ; dans le second groupe, au contraire, il s'agit d'angiomes multiples, vrais, réalisant un état d'angiomatose plus ou moins prononcé et comportant habituellement une formation tumorale en relief.

3. — LE DOMAINE DES ANGIOMES.

La localisation de beaucoup la plus fréquente est certainement la localisation cutanée, puisque le terme d'angiome tout court, sans autre épithète spécifique, est devenu dans le langage clinique synonyme d'angiome cutané ; la localisation extra-cutanée est loin d'être rare, ce qui est prouvé par le nombre considérable d'observations publiées surtout à l'étranger. Quoique les localisations profondes, viscérales, ne soient parfois que des « trouvailles » *post mortem*, des surprises révélées par l'autopsie, elles peuvent tout de même être décelées par des procédés d'exploration cliniques et même se révéler à l'examen clinique habituel. Presque tous les appareils somatiques peuvent être intéressés.

Nous ne nous attarderons pas à l'énumération interminable de ces localisations, nous ne mentionnerons que les plus fréquentes, les plus caractéristiques.

Le *tube digestif* peut présenter des formations angiomeuses dans tous ses segments. Dans la cavité buccale, non seulement les lèvres, mais aussi la langue peuvent être, comme l'a montré Civatte, le siège d'une telle formation, qui prend ici une forme exubérante dissociant les faisceaux musculaires, et, fait curieux, respecte la ligne médiane. Carnot et ses élèves ont montré que chez les cirrhotiques il pouvait y avoir sur la muqueuse gastrique et œsophagienne, à côté des dilatations veineuses typiques, de véritables étoiles vasculaires, analogues à celles de la peau, dont le centre peut devenir un authentique angiome. L'angiomatose du tractus intestinal, sur laquelle Guttman, Laval et Schlumberger ont publié en 1932 une belle observation, a été le sujet de travaux de Bensaupe et Brulé, et ceux-ci ont inspiré la thèse de Genestoux réunissant plus de 70 observations. Les mêmes auteurs ont décrit une forme particulière d'angiome caverneux diffus, l'angiome génito-périnéo-rectal, qui est endothéliomateux.

L'*appareil respiratoire* peut présenter des angiomes au niveau de la cloison du larynx, plus particulièrement des cordes vocales. Les poumons sont rarement le siège des vrais angiomes; par contre, ils sont le lieu d'élection des « métastases » d'hémangiomes par conséquent cutanéomuqueux.

Le *foie*, en tant que localisation possible des angiomes, présente un intérêt particulier par la variété des types histologiques et par l'association fréquente des autres displasies angiomeuses cutanées et viscérales.

Karp, qui a étudié cette question, a montré que 95 % des cas d'angiome hépatique s'accompagnent presque toujours d'autres angiomes viscéraux et surtout ovariens.

Les *organes urinaires* ne sont pas exempts de formations angiomateuses, les minuscules angiomes du meat, aussi bien chez la femme que chez l'homme, sont bien connus, les angiomes de la vessie ne sont pas rares et ce sont surtout les angiomes du rein, ou plus exactement du bassinot, qui sont fréquents (Jude et Simon en ont publié 11 observations). Depuis les travaux de Mackensie, Hawthorne, Gayet, Gabrielle et Martin, qui ont rapporté les symptômes cliniques et pyélographiques de cette affection, leur fréquence paraît de plus en plus grande.

Des *organes génitaux*, c'est l'utérus qui est le plus fréquemment le siège des angiomes. Morgan, qui en a rassemblé 21 cas, donne la répartition suivante :

5 cavernomes de la paroi utérine;

12 fibro-myomes angiomateux;

3 hémangiomes télangectasiques s'étendant à la vessie et aux trompes;

1 cas douteux d'angiome appendiculaire dans la cavité utérine. Les trompes sont rarement affectées d'hémangiome. Ce sont plutôt les lymphangiomes qui sont ici fréquents. Montpellier, Joliver et Lefranc ont signalé un angiome infarctoïde du placenta de structure embryonnaire. Le professeur Leroux, étudiant un cas analogue, a fait remarquer que ce sont des cas où

l'apparition de l'angiome semble cadrer avec la disparition des autres caractères différentiels (couche de Langhans).

Les *glandes exocrines* ne sont que rarement l'apanage des angiomes; Vascobonic et Yonesco, qui ont étudié cette question, ont compté tout de même 12 cas de localisation parotidienne, six sous-maxillaires. Meuville et Bloodgood n'ont trouvé que 8 hémangiomes sur 3.000 tumeurs du sein.

Les *organes des sens* peuvent présenter des angiomes non seulement sous forme complexe, des angiomatoses, mais aussi des éléments angiomateux isolés. Morax et Depouilly ont étudié l'angiome caverneux de la choroïde et en ont rassemblé une vingtaine de cas.

Le *système nerveux*, de même, à part des angiomatoses neuro-cutanés, peut aussi devenir le terrain d'angiomes localisés. Bergstaut, Oliverona et Toumis ont étudié les angiomes cérébraux. Cornil et Nosingier ont fait une étude remarquable (1932) sur la localisation intrarachidienne des angiomes. Sezary a publié une observation très instructive sur une tumeur caverneuse extradurale.

Le *système osseux*, comme localisation possible des angiomes, a été pour la première fois indiqué par Hitzrot (1917). On en trouve aussi bien au niveau des os longs (Hitzerot) que courts : vertèbres (Thèse de Baydreux) ou plats : frontal (Tzanck), ou le sternum.

Le système musculaire, lui aussi, n'échappe pas au processus angiomateux, Moudon et Huet ont colligé 186 cas.

Les articulations (Masmonteil) et tendons (Salici) enfin peuvent aussi être atteints par les angiomes.

En résumé : *L'enquête sur la localisation des angiomes nous montre que le processus angiomateux peut atteindre tous les systèmes somatiques dans toutes leurs ébauches tissulaires, tous les organes dans tous leurs segments, soit isolément, soit plusieurs éléments ensemble. On peut seulement noter un tropisme positif plus marqué pour les dérivés ectodermiques.*

La distribution des angiomes suivant les segments du corps a été déjà le sujet des statistiques de Degrais et Kramer, cités par Wertheim (Traité de Jadassohn).

La statistique de Degrais, portant sur 500 angiomes, a montré la proportion suivante : 81 % à la tête, 15,8 % sur le tronc et les extrémités, 3 % d'angiomes portant sur plusieurs régions.

Les relevés de Kramer, portant sur 147 cas, sont quelque peu différents : face, 42 % ; cuir chevelu, 10 % ; cou, 5 % ; tronc, 28,1 % ; membres, 12,5 %.

L'enquête de Touraine, sur 193 angiomes, a montré un pourcentage intermédiaire entre les deux précédents : tête, 66,3 % ; organes génitaux, 1,1 %. Mais dans une analyse plus détaillée envisageant isolément les divers types d'angiome, Touraine a dégagé une conclusion intéressante d'après les relevés publiés par la Société Dermatologique (9-III), que nous nous permettons de résumer en un tableau :

DISTRIBUTION						
Type	Nombre	tête	cou	tronc	membres	organes génitaux
Stellair	28	27	1	-	-	-
Plans	74	55(74%)	9(12,2%)	1(1,4%)	8(10,7%)	1(1,4%)
cavern.	68	36(52,9%)	3(4,4%)	13(19,1%)	15(22,1%)	1(1,5%)
tubéreux	23	10(43,6%)	1(4,3%)	2(8,6%)	10(43,5%)	-
Total	193	128-(66,3%)	14 (7,2%)	16(8,2%)	33(17,2%)	2(1,1%)

Il résulte de ce tableau que la face et le cou ont réuni la totalité des angiomes stellaires et presque les 9/10 des angiomes plans contre environ la moitié seulement des angiomes tubéreux et caverneux, le tronc et les membres, au contraire, qui comptent 52 % d'angiomes caverneux et 41 % de tubéreux, ne comptent que 1/10 de plans et aucun stellaire. Touraine conclut donc que les angiomes sans formation tumorale ont une prédilection presque exclusive pour la tête et accessoirement pour le cou; les angiomes avec formation tumorale, à mesure qu'ils prennent une allure néoformatrice plus accusée, deviennent moins fréquents sur la face et plus fréquents sur le tronc et surtout sur les membres.

Les lieux d'élection cités par Wertheim seront pour certains les paupières (Car. Heymann. Schindler) : pour les autres, ce seront : les oreilles (Page), le nez (Blaff), les lèvres (Chutro).

D'après les relevés de Touraine, qui sont résumés dans le tableau (p. 56-57), les lieux d'élection seront, par ordre de décroissance, pour la face : le nez, les joues, le front, les paupières, la lèvre supérieure, l'angle interne de l'œil; pour le cou : la nuque; pour le thorax : la face antérieure; pour les membres supérieurs : l'avant-bras; pour les membres inférieurs : la cuisse.

Si l'on cherche à se faire une idée sur la topographie des lieux d'élection à la face, il est impossible de ne pas remarquer, comme l'a fait Dufourmentel, qu'elle correspond aux locations des fentes embryonnaires.

Si l'on envisage isolément les divers types d'angiomes, les lieux d'élection pour chacun seront :

— pour les angiomes stellaires : surtout le nez, puis, loin après, les joues, les paupières;

— pour les angiomes plans : surtout les joues et le front, puis le nez, la nuque, le cou, les paupières;

— pour les angiomes tubéreux : le front, puis la grille thoracique, les joues, les cuisses, les avant-bras;

— pour les angiomes caverneux : les avant-bras, les paupières.

L'interprétation complète de ces résultats est très difficile. On peut tout de même confirmer à nouveau, dans une certaine mesure, la conclusion de Touraine, selon laquelle *la tendance centrifuge (exactement céphalofuge) ou acrotrope d'élément est fonction directe de son caractère tumoral*.

La topographie des angiomes est sûrement un problème de la plus haute actualité. Quand les éléments sont de dimensions réduites et en petit nombre, leur orientation n'est pas précise, ils paraissent comme jetés par hasard; par contre, dans les cas étalés ou multiples, souvent ils affectent une topographie « systématisée » (selon le terme devenu courant) intéressant un secteur précis, bien déterminé, où il n'est pas difficile de mettre en évidence qu'il s'agit d'une région dépendant du même élément dominant. Le plus souvent il s'agit du territoire cutané d'un même nerf, l'exemple de V en est le plus démonstratif. Cette manifestation particulière a depuis toujours frappé non seulement par le côté curieux du phénomène, mais aussi par la perspective de trouver

dans ce fait vraiment net la clef du mécanisme intime de la pathogénie des angiomes. Il n'est pas étonnant que ce problème en vogue ait fait couler tant d'encre et qu'il en fasse encore couler beaucoup d'autre. Il mériterait de constituer l'objet d'une étude passionnante, que nous ne pouvons qu'ébaucher ici.

La systématisation *nerveuse* des angiomes est la plus fréquente, la mieux connue.

La systématisation *radiculaire*, surtout trigéminée, est la plus précise. Voici le rapport de notre maître Dr. Touraine à ce sujet.

« Sur 155 malades, 30 m'en ont offert un exemple démonstratif.

« Sur ces 30 cas, 26 concernaient des angiomes limités au secteur d'une seule racine nerveuse, 4 des angiomes qui s'étendaient à celui de deux et même trois racines limitrophes (dans un seul cas il y eut un angiome sur le territoire de V_1 , de V_2 et simultanément sur celui du plexus brachial).

« Des 26 *angiomes uniradiculaires*, 19 se localisaient, à la face, sur le secteur d'une des branches du *trijumeau* et appartenaient, par conséquent, au groupe des angiomes trigémínés dont des exemples toujours plus nombreux sont chaque mois publiés dans la littérature étrangère. Ces angiomes prennent une importance particulière du fait de leur fréquente association avec des angiomes intracraniens (angiomes encéphalo-trigémínés, maladie de Lindau, maladie de Sturge-Weber-Krabbe).

« Cinq de ces angiomes affectaient le territoire de V_1 , c'est-à-dire celui du nerf ophtalmique, ou

encore le front, la région sourcilière, la paupière supérieure, la racine du nez, le versant de cet organe voisin de son arête, la pointe du nez. Tantôt il s'agissait d'une nappe diffuse recouvrant toute la région (un cas d'angiome plan), tantôt de plusieurs angiomes (3 plans et 1 tubéreux) disséminés sur cette même région, en plaques ou stries linéaires, sans en déborder les limites.

« Plus fréquents sont les angiomes du territoire de V_2 , c'est-à-dire de celui du nerf maxillaire supérieur, ou encore de la tempe, de l'angle externe de l'œil, de la paupière inférieure, de la pommette, de la partie antérieure de la joue, des ailes du nez, des sillons naso-géniens, de la lèvre supérieure. J'en compte 10 cas. Tantôt il s'agit d'une nappe unique diffuse qui recouvre plus ou moins complètement le territoire de V_2 (8 cas dont 7 d'angiomes plans), tantôt de plusieurs angiomes disséminés sur cette même région, sans la déborder (2 angiomes plans).

« Dans 4 cas, l'angiome n'atteignait que le territoire de V_3 , c'est-à-dire celui du nerf maxillaire inférieur, ou encore l'oreille, la partie postérieure de la joue, la région massétérine, la lèvre inférieure, le menton. Il s'agissait d'angiomes multiples, en 2 ou 3 éléments répartis sur cette zone, sans sortir de ses limites (2 angiomes plans et 2 tubéreux).

« Dans 7 cas enfin, l'angiome se localisait sur le territoire d'une seule *racine rachidienne*, c'est-à-dire en dehors du domaine du trijumeau. L'un d'eux était un angiome caverneux en bande horizontale de 25 centimètres de long sur 10 centimètres dans le sens

vertical qui courait sur un côté du gril thoracique, nettement zoniforme. Chez 5 autres malades, le zona s'étendait en bande linéaire le long du bras et surtout de l'avant-bras, dans le territoire du plexus cervical profond; l'un d'eux, un angiome plan, circulait même, en strie continue, de l'épaule à l'apophyse styloïde du radial, le long de la face externe du membre supérieur; un autre (un angiome plan) allait, en bande étroite, de l'épaule à la racine des doigts et s'accompagnait d'une atrophie des éminences thénar et hypothénar; dans 3 autres cas, l'angiome zoniforme n'occupait, en un ou deux éléments, que le coude et l'avant-bras. Dans un cas, enfin, il s'agissait d'un angiome tubéreux zoniforme le long de la face externe de la cuisse, de la jambe et du pied.

« Fait à noter et qui confirme l'existence d'une topographie radiculaire, lorsque plusieurs petits angiomes, habituellement plans, s'observent sur la même grande région du corps (tête, tronc, membre), ils se concentrent presque toujours sur le territoire d'une même racine crânienne ou rachidienne.

« Quatre cas concernaient des *angiomes pluriradiculaires*, mais il s'agissait toujours de racines à secteurs cutanés immédiatement limitrophes, de telle sorte que l'angiome cutané (toujours du type plan) recouvrait en une nappe unique le territoire radiculaire de deux ou même trois racines voisines.

« Dans le premier cas, l'angiome (plan avec quelques formations tubéreuses) intéressait tout le domaine de V_1 et de V_2 , c'est-à-dire le front, la tempe, les paupières, la joue, l'aile du nez, la lèvre supé-

rieure du côté droit, s'arrêtant nettement le long de la ligne médiane.

« Dans un deuxième cas, l'angiome s'étendait à toute une moitié verticale de la face, c'est-à-dire au territoire de tout le trijumeau, s'arrêtant, lui aussi, exactement à la ligne médiane.

« Dans un troisième cas, il existait un premier et vaste angiome sur la partie postérieure de la joue, c'est-à-dire sur le territoire de V_3 et un deuxième et plus petit à la partie inférieure de la face latérale du cou, dans le domaine du plexus cervical superficiel.

« Enfin le quatrième cas, particulièrement intéressant, était constitué par un vaste angiome bilatéral de la face qui occupait toute la moitié antérieure du cuir chevelu, tout le front à l'exception d'une bande verticale étroite le long de la ligne médiane, les tempes, les joues, la lèvre supérieure et s'arrêtait exactement au niveau de la commissure labiale. Cet angiome était donc formé par la juxtaposition de quatre angiomes de V_1 et V_2 des deux côtés; mais les deux angiomes développés sur le territoire des deux nerfs ophtalmiques n'étaient pas entrés en coalescence le long de la ligne médiane du front. Enfin, ce jeune malade présentait, de plus, des nappes d'angiome plan sur la face latérale du cou à droite et, en bande allongée, le long de la face postéro-externe du bras et du dos de la main du côté droit. »

Une autre systématisation radiculaire non moins démonstrative que la première est la systématisation *métamérique*. Elle a été observée par Halopeau,

Leredde, E.-P. Weill, Schropl, qui virent dans un cas de spina bifida occulta un angiome keratosique, localisé au niveau du métamère tributaire du segment médullaire atteint. Dernièrement, F. Thebaut et Le Beau publièrent le cas d'un homme de 28 ans, atteint de compression médullaire cervicale par osteo-hypertrophie unilatérale droite des quatre dernières vertèbres cervicales, des trois premières vertèbres dorsales et des trois premières côtes. Il existait un vaste nævus plan de la région scapulaire et de la région interscapulo-vertébrale droite, de topographie probablement métamérique.

Une troisième systématisation nerveuse, mais sympathique et non centrale, a été mise en lumière tout récemment par la communication de Laignel-Levas-tine et Tinel à la Société Médicale des Hôpitaux (1920). Cette communication relatait un cas de syndrome de déficit sympathique dissocié dans lequel, bien que les modifications sudorale et pilomotrice ne fussent pas démontrables, la paralysie vasomotrice était facilement mise en évidence par la « raie blanche de Tinel ». Arton, en 1925, observe un exemple analogue de téléangiectasie vasoparalytique systématisé. Cette concomitance de déficit sympathique avec les processus angiomateux remet dans l'actualité la théorie de Bushe, qui fait jouer aux vaso-moteurs un rôle dominant dans la pathogénie des angiomes.

La systématisation *vasculaire*, c'est-à-dire de cas où la formation angiomateuse suit le trajet ou recou-

vre le territoire d'une artère, a été signalée à plusieurs reprises dans la littérature médicale.

Une autre sorte de systématisation est l'arrêt de l'angiome *sur la ligne médiane*. C'est une particularité fréquemment observée puisque, sur 193 angiomes de Touraine, on en comptait 17, soit 8,8 %. Le ou les éléments dans cette systématisation peuvent affecter soit une disposition « positive », c'est-à-dire occupant la ligne médiane même, comme dans l'observation démonstrative de Gougerot, d'un angiome linéaire strictement médian coupant verticalement le front et le nez; soit une disposition « négative », c'est-à-dire paramédiane, comme dans les observations curieuses de Boppe, Garnier, Sabourin, sur un cas de deux nappes symétriques s'arrêtant exactement le long de la ligne médiane en laissant intacte entre elles une mince bande de peau normale.

En se basant sur notre analyse topographique, le moins qu'on puisse dire, c'est que *le rôle du système nerveux dans le mécanisme pathogénique des angiomes est hors de doute, du moins dans certains cas.*

4. — INFLUENCE DU SEXE

Déjà Kramer signalait une fréquence plus grande des angiomes chez la femme que chez l'homme et évaluait, dans sa statistique, le pourcentage chez la femme à 71,4 %.

Desgrais évalue, quoique dans une proportion un

peu moins forte, à 63,4 % la prépondérance du sexe féminin.

La statistique de Touraine confirme aussi cette notion puisque, sur 143 angiomes, 92 appartenaient à des femmes. Plus exactement :

Sur 50 plans (32 femmes).....	64 %
Sur 46 tubéreux (33 femmes)...	71,7 %
Sur 23 caverneux (15 femmes)..	65 %
Sur 24 stellaires (12 femmes)...	50 %

De ces relevés, il ressort donc que si *les angiomes stellaires n'ont présenté aucune prédominance de l'un ou de l'autre sexe, les autres variétés, par contre, sont environ deux fois plus fréquentes dans le sexe féminin que chez l'homme ou le garçon*. La raison de la prédominance du sexe féminin reste entièrement à interpréter. Peut-être est-elle humorale?

5. — FACTEUR FAMILIAL

Le facteur héréditaire est loin d'être négligeable. La preuve en est fournie par des observations cliniques de cas « familiaux ». Bruch a rencontré une famille dont la mère, tous les enfants au nombre de 10 et plusieurs petits-enfants avaient le même angiome. M. Touraine a publié aussi (12-XII-35; 9-XII-37) des observations très démonstratives faites sur des familles angiomateuses. Siemens apporte, en faveur de cette thèse, un argument d'ordre embryologique :

chez les jumeaux univitellins on constate des angiomes absolument identiques, alors que chez les bivitellins il y a des différences plus grandes. Il attribue même à l'hérédité un rôle essentiel dans la genèse du nævus occipital. Toutefois les *observations d'hérédité directe* sont, à tout prendre, assez rares. Touraine, dans sa statistique, évalue la fréquence des cas familiaux à 3,2 %.

La *prédisposition des premiers-nés* ne semble pas être justifiée, comme l'a montré Touraine, par les données de sa statistique. Bien que, sur 47 familles, on ait trouvé 27 cas (57,4 %) chez le premier enfant. Mais c'est seulement un chiffre brut. En réalité, dans la majorité des cas, les sujets étaient des enfants encore très jeunes, et encore uniques; il est donc impossible de dire quelle a été la fréquence des angiomes chez leurs puinés. Une enquête moins large, mais plus stricte, sur 12 familles de deux enfants, a montré que c'était seulement dans quatre cas que l'aîné présentait un angiome, et dans huit cas c'était le second enfant. De même, dans deux familles de trois enfants, l'angiome s'est vu chez le second, alors que les deux autres étaient indemnes. Dans une famille de quatre enfants, seuls les derniers étaient atteints. Dans quatre familles nombreuses, l'ordre des angiomes a été le suivant : premier sur 8, huitième sur 8, troisième et huitième sur 10, troisième sur 11. *Malgré les apparences, on ne saurait donc parler d'une prédominance des angiomes chez les premiers-nés.*

6. — CONTEXTE DYSPLASIQUE

La coïncidence des autres dysplasies, quoique généralement admise, paraît, à la lumière de l'enquête de Touraine, loin d'être la règle. Sur 155 malades examinés dans le service, on n'a trouvé des associations dysplasiques que chez 37, c'est-à-dire à peu près un quart du total. Les anomalies notées étaient de divers ordres.

Les *dysplasies vasculaires* étaient relativement les plus fréquentes. On en a noté sept exemples : Dans un cas d'angiome tubéreux du front, il existait de nombreuses télangiectasies et une dilatation des veines au voisinage immédiat de l'angiome. Un angiome plan de la région pariétale, dans le cuir chevelu, s'entourait d'un lacs de télangiectasies. Au voisinage d'un autre angiome plan sur la région malléolaire, chez une jeune femme de 27 ans, on voyait quelques dilations veineuses assez importantes, mais sans hypertrophie du membre ni du squelette, sans syndrome de Parkes-Weber par conséquent. Chez une femme de 19 ans, un angiome tubéreux d'une pommette reposait sur un lit de couperose d'ailleurs bilatérale. Chez une petite fille de un an, on trouvait un nævus anémique au milieu de plusieurs petits angiomes tubéreux en archipel sur la cage thoracique. L'attention était particulièrement retenue par les grands angiomes trigéminés de la face et on a recherché systématiquement s'il existait, dans ces cas, de l'angiomatose oculaire. Dans un seul cas (angiome plan de tout le territoire de V₂) on a noté l'existence de nom-

breuses stries télangiectasiques sur la sclérotique. Sept de ces malades ont été examinés à l'ophtalmoscope; pour un seul (atteint d'un angiome plan du rameau nasal du nerf ophtalmique droit) l'examen du fond de l'œil a révélé une dilatation très anormale des vaisseaux de la rétine, suffisante pour parler d'angiomatose et faire penser à une maladie de von Hippel, mais il n'existait aucun trouble d'ordre neurologique.

Les autres *nævi* associés ont été très rares. On n'en a trouvé que 3 exemples sur 155 malades. Dans le premier, un *nævus* pigmentaire de la joue droite accompagnait un angiome zoniforme du bras. Dans le second, un *nævus* verruqueux très pigmenté de la joue se voyait à peu de distance d'un angiome stellaire. Chez le troisième malade, hérédosyphilitique, atteint d'un angiome trigéminé de V_2 , il existait sur tout le corps, une poussière de petits *nævi* pigmentaires plans, en véritable lentiginose.

Les *displasies raphiques*, c'est-à-dire liées à des troubles dans la coalescence des raphés, étaient relativement fréquentes, puisqu'on en a trouvé 14 cas. C'est ainsi qu'on a noté 14 observations et, presque toujours, il n'existait qu'une seule dysplasie; 3 malades en réunissaient 2, un seul réalisait un syndrome plus fourni. Chez ces divers malades, il s'agissait, sans prédominance nette, d'angiomes plans ou tubéreux ou caverneux. C'est ainsi qu'on a noté 7 fossettes coccygiennes, 3 écartements anormaux des incisives médianes supérieures avec bourgeon incisif, 2 voûtes

palatines très ogivales, 2 hernies ombilicales, et, en exemples uniques, un front en carène, une coalescence des sourcils, un hypospadias, un phimosis très serré. Chez une seule malade, une jeune fille de 15 ans, atteinte d'un nævus linéaire du bras, on trouvait, réunies, une voûte palatine très ogivale, une hypoplasie de la mâchoire inférieure, une absence de l'appendice xiphoïde. Ces constatations sont un argument de plus en faveur de l'hypothèse de l'origine dysembryoplasique des angiomes.

Les autres *dysplasies* étaient de natures diverses. Cinq sujets étaient atteints d'anomalies dentaires, dont deux de troubles d'implantation, un de troubles d'implantation avec absence, à l'âge de 10 ans, des incisives latérales supérieures, un de retard de la poussée dentaire, un enfin de tubercule de Carabelli avec aplasie des tubercules mamillaires des grosses molaires. A titre d'exemples isolés, on a noté l'existence de bosses frontales anormalement développées, d'un tubercule du cynocéphale à chaque oreille, d'une hydrocèle vaginale, d'une pachyonychie limitée aux deux gros orteils. Les manifestations d'ordre neurologique ont été exceptionnelles. Un seul de ces malades était atteint d'idiotie, un autre, un garçon de 11 ans, se montrait, aux dires de sa mère, particulièrement paresseux. Chez une petite fille de 10 mois, dont un angiome tubéreux déformait le clitoris et toute une petite lèvre, il existait une trépidation épileptoïde provoquée, fort nette aux deux membres inférieurs.

7. — FACTEUR HÉTÉROPATHIQUE.

Existe-t-il des associations pathologiques et quel est leur rôle respectif dans le processus angiomateux?

Gougerot a insisté sur la fréquence de la syphilis héréditaire chez les sujets angiomateux. Une enquête approfondie chez 50 malades du service du docteur Touraine a entièrement prouvé cette notion.

Parmi ces 50 malades, 9 ont fait la preuve indiscutable d'une hérédo-syphilis. Dans 2 cas, la syphilis de la mère était connue et soignée dans le service; la réaction de Wassermann de l'enfant était cependant négative. Dans 2 autres cas, l'enfant avait souffert de méningite syphilitique dans les premiers mois de sa vie et la réaction de Wassermann était positive. Enfin, pour 5 autres malades, la syphilis était affirmée par des réactions sérologiques fortement positives.

Chez 4 autres malades, l'hérédo-syphilis était probable au nom d'arguments d'une assez grande valeur. Chez 2 d'entre eux il existait des sillons transversaux sur les incisives et une déformation en tournevis. Un troisième avait été atteint de convulsions et conservait un strabisme divergent. Le père du dernier était mort jeune d'hémiplégie, un frère aîné du malade était mort-né. Cependant les réactions sérologiques de ces 4 sujets étaient négatives.

Enfin, chez 14 autres sujets, il existait des dystrophies dont l'importance est beaucoup plus discutée vis-à-vis de l'hérédo-syphilis. C'étaient des mal-

			Stellaires	
T E T E	F A C E	(Nez	(	(18
		(joues	(	4
		(paupières	(	3
		(front	(	1
		(lèvres	(	
		(Com. labiale	(	
		(angle int. de	(	
		(l'oeil	(	
		(menton	(	1
		(machoires	(	
		(oreilles	(	
		(tempes	(	
COU	(Cou	(		
	(nuque	(		
TRONC	(Thorax	(		
	(Flancs	(		
	(lombes	(		
	(dos	(		
	(ventre	(		
MEMBRES	M. Supp.	(bras	(	
		(avant-bras	(	
		(main	(	
	M. Inf.	(fesses	(	
		(cuisses	(	
		(jambes	(	
		(pieds	(	
			(	
			(	
			(	
			28 = 100 %	
			27 = 96,5 %	
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1
				1

ns	Tubéreux	Caverneux	TOTAL
8	(3	(	(29
21	10		35
6		3	12
13	52,9 %	44,5 %	66,3 %
2	10	1	25
	2	3	7
	2		2
1	=	=	=
	3		4
2	2		3
		2	2
2	36	10	2
		1	2
2			1
	2		2
2	2		5
5	4=4,4%	1=4,3%	14=7,2 %
4	(1	(1	(9
			5
	13=10,1%	2=8,6 %	16=8,2 %
	(6	(1	(7
	3	1	4
	2		2
	2		2
5	15=22,1 %	10 = 43,5 %	33= 17,2 %
	(1	(1	(2
	5	1	9
	(3	4	5
	1		
	1	2	3
	1	1	6
3	2	1	6
	2		2
74	68	23	193

formations du groupe de celles qui ont été signalées dans le chapitre précédent, en tant qu'associations pathologiques, telles que l'écartement des incisives avec bourgeon incisif, l'excavation de la voûte palatine, l'exiphoïdie, la présence d'une fossette coccygienne, toutes malformations qui relèvent d'un état dystrophique et pour lesquelles l'hérédo-syphilis ne peut être qu'envisagée. L'examen sérologique de ces malades n'a d'ailleurs pas éclairci la question, les réactions sont restées négatives chez tous les sujets.

Il n'en reste pas moins que, sur 50 cas d'angiome, l'hérédo-syphilis était avérée chez 9 malades et très probable chez 4 autres; c'est là une proportion déjà importante de 26 %.

Une plus grande valeur encore est donnée à ces chiffres par le fait clinique, où l'on a pu obtenir, par le traitement spécifique, la régression de quelques nævi. (Touraine.)

En conséquence, *le rôle de cette affection dans la genèse des angiomes semble non seulement important, mais également actif.*

P. E. Weil s'est attaché, dans une série de publications, à mettre en relief la fréquence avec laquelle sont découvertes, chez les angiomateux, des tares hépatiques et sanguines. Le foie — se demande P. E. Weil — retrouve-t-il, à l'état pathologique, des propriétés vaso-formatrices, qu'il possédait à un moment de la vie fœtale (îlots de Wolf et Pander)? Une telle conception est difficile à admettre, comme l'a remarqué Duperrat dans sa belle thèse (Paris,

1938), pour deux raisons : la coexistence d'angiomes communs avec la crase sanguine est rare; ensuite, l'angiome est une manifestation absolument locale et, comme telle, il n'est pas très logique de la rattacher à un état général.

8. — CIRCONSTANCES ÉTIOLOGIQUES.

Dans la plupart des cas, les angiomes sont congénitaux, dans ce sens qu'ils existent à la naissance. Dans une grande proportion, ce sont aussi des cas idiopathiques, au moins cliniquement. Mais les cas « provoqués », selon le terme de Gougerot, c'est-à-dire les cas où le facteur déterminant est évident, sont, quoique moins fréquents, tout de même très démonstratifs. *Le facteur le plus fréquemment accusé est le traumatisme*. Nous ne citerons que deux observations de Gougerot.

— Observation I. — Un homme de 33 ans, qui était victime d'un traumatisme de la hanche droite, a vu se développer, sept mois après, une bande angiomateuse exactement au même endroit.

— Observation II. — Un soldat de 32 ans avait une formation angiomateuse sur le dos du pied, là où trois ans auparavant il a eu une gelure des tranchées.

Downing a eu l'occasion de voir un sujet qui présentait une manifestation angiomateuse sporadiquement après chaque traumatisme.

Van Walk a signalé l'apparition d'un angiome dans un foyer de vaccination.

Gougerot a noté des éléments næviques développés dans des foyers d'exantème dothiéntérique.

Nous avons vu l'observation faite par Gougerot d'un angiome gravidique.

Mais la fréquence de ce cas d'étiologie « évidente » est assez rare, puisque Wurtz, qui a étudié le problème d'étiologie traumatique des angiomes ne trouve que 2 cas sur 52 observations.

III. — SYNTHESE DU PROBLEME

Après avoir parcouru les divers aspects cliniques esquissés dans leurs traits caractéristiques, après les avoir classés par paramètres et fait la somme des détails notés, si nous cherchons une synthèse définitive de ces résultats fragmentaires, nous nous trouvons devant un complexe de facteurs pas forcément convergents et même impossible à réduire à un coefficient unique et commun, autrement dit nous ne pouvons pas dégager un système, une conception unique des angiomes, qui permette d'interpréter tous ces résultats, incohérents peut-être qu'en apparence seulement.

Dans ces conditions, il n'y a rien d'étonnant à ce que tous les écrits publiés sur ce sujet ne nous fournissent que des théories variées et ingénieuses, mais ne recouvrant pas tout le sujet et incapables de rendre compte de tous les sujets cliniques. Chacune reste donc une hypothèse insuffisante.

Le seul axiome acquis, approuvé par la majorité des auteurs, est la congénitalité des angiomes.

Mais dès que nous voulons aborder la question du mécanisme génétique, les avis des auteurs divergent considérablement.

Pour les uns (Siemens), c'est une malformation germinale, déterminée par une raison antécédente à l'évolution embryonnaire : l'hérédité. Siemens invoque, en faveur de sa théorie, le fait que les jumeaux univetellins présentent des nævi absolument identiques pendant que ceux des bivetellins ne le sont pas tout à fait. Des observations, rares, mais démonstratives de cas familiaux, plaident également pour cette façon de voir. Et enfin, plaident encore les associations dysplasiques fréquentes, suggérant un processus hypogénétique.

Pour les autres, il s'agit d'un processus dysgénétique résultant :

— tantôt d'un traumatisme : soit obstétrical (pour Unna, qui fait remarquer la fréquence des nævi diamétralement opposés, surtout nuque-hémiface gauche, qui sera en rapport avec la position O.L.G.A. la plus connue; soit accidentel, se basant non seulement sur la croyance populaire du rôle néfaste des frayeurs, mais sur des cas prouvés de coïncidence d'un angiome chez l'enfant avec l'anamnèse précise d'un traumatisme éprouvé pendant la gestation au point altéré;

— tantôt d'un processus inflammatoire (Cornil et Mossinger).

Encore moins que sur le facteur étiologique, les auteurs n'ont pu se mettre d'accord sur les leviers d'action, c'est-à-dire sur les éléments par l'intermédiaire desquels il agit.

Pour les uns, il s'agit d'une action directe sur les vaisseaux de certaines régions. Virchow admet que c'est une perturbation intra-utérine autour des fentes fœtales richement vascularisées, provoquant une prolifération immédiate ou retardée.

Brossard envisage une dysharmonie vasogénétique. Il s'appuie sur l'exemple de la localisation juxta médiane, qui s'explique par le fait que les raphés sont primitivement avasculaires et qu'ils reçoivent leur irrigation des branches provenant des parties latérales; mais parfois les conditions circulatoires particulièrement difficiles provoquent de la stase en ce point et cette stase ne régresse pas.

Les partisans des théories neurogénétiques voient ce problème sous un angle tout à fait différent. Ils invoquent des arguments puisés dans les angiomatoses, c'est-à-dire des syndromes de règle neuro-cutanés, ou dans les nævi systématisés à topographie nerveuse. Bøerensprung, Fritz-Williams avaient admis l'existence de troubles fœtaux au niveau des ramifications périphériques des nerfs cutanés. Weber est aussi un grand défenseur de l'origine nerveuse des angiomes. Busche croit à un trouble dans le domaine du sympathique, à savoir au niveau des vaso-constructeurs; la conséquence de leur hypoplasie génitale est l'afflux exagéré du sang qui, à son tour, exalte le pouvoir prolifératif des tissus embryonnaires, et ces phénomènes combinés aboutissent certainement à la fois à la dilatation et à la néoformation vasculaire. Cette sympatogénèse, entrevue par Sezary, jouit en ce moment d'une grande actualité

à la suite des recherches cliniques de Laignel-Lavastine et Tinel, qui ont isolé les nævi à systématisation sympathique, et des expériences de Mlle Gabryelle et de M. Gayet, qui ont fourni un test histologique.

D'autres théories ont encore été imaginées. On a exploité toutes les possibilités théoriques, tous les anneaux de la chaîne étiologique, pour constituer les conceptions pathogéniques les plus persuasives, sans pouvoir les étayer suffisamment.

Pourtant, en analysant certaines théories interprétatives de telle ou telle catégorie de faits, les arguments invoqués étaient trop persuasifs, les chiffres cités trop convaincants pour que l'on pût refuser un fondement à ces déductions. Pourquoi ces belles et ingénieuses théories doivent-elles s'effondrer aussitôt que nous voulons les élargir ou les généraliser?

A notre avis, ce défaut de convergence des déductions fragmentaires vers une conception générale ne montre que trop que le cadre nosographique des angiomes est absolument artificiel. Comme base de classification, servent toujours des tests conventionnels, pas toujours précis, englobant des manifestations, peut-être semblables, mais de nature et d'origine très différentes. Il n'est donc pas étonnant, dans ces conditions, qu'une idée, qui est rigoureusement vraie pour une catégorie, soit insuffisante, ou même contradictoire, pour une autre. Beaucoup d'hypothèses, qui représentent peut-être la vérité dans cer-

tains phénomènes, ont été désapprouvées et rejetées parce qu'on avait forcé leurs cadres en voulant trop généraliser.

Peut-être le démembrement de cet ensemble, à notre avis hétéroclite, la délimitation et l'organisation de ses cadres rendront-ils l'interprétation des angiomes plus aisée, leur compréhension plus accessible à notre raisonnement.

Pour le moment, nous devons nous contenter de certaines conclusions, partielles, mais positives, auxquelles nous autorisent les résultats de notre analyse.

CONCLUSIONS

I. — Les formes les plus fréquentes des angiomes sont les formes intermédiaires : plans (38,4 %), et tubéreux (35,2 %); les formes extrêmes : caverneux (11,9 %), stellaires (14,5 %) en sont moins.

II. — L'élément angiomateux est d'habitude (trois quarts de cas) unique. Les cas multiples présentent deux modalités : ou bien les éléments sont très voisins, on peut donc les considérer comme des fragments, dissociés de la même formation angiomateuse qui est de règle, sans tendance humorale (type : plan, stellaire); ou bien réellement multiples, c'est-à-dire distants des uns des autres, réalisant un état d'angiomatose, plus ou moins prononcé, comportant, habituellement, une formation tumorale en relief (type : tubéreux, ou caverneux). (Touraine.)

III. — a) Le processus angiomateux présente un tropisme positif pour les dérivés ectodermiques, surtout la peau et le système nerveux; mais peut intéresser tous les systèmes somatiques, dans toutes ses

ébauches tissulaires, au niveau de tous ses segments, soit isolément, soit sur plusieurs points simultanément.

b) Au point de vue de la distribution, suivant les divers segments du corps : les angiomes sans formation tumorale (type ; plan, stellaire) sont céphalotropes, c'est-à-dire qu'ils ont une prédilection presque exclusive pour la tête et accessoirement pour le cou ; les angiomes avec formation tumorale (type : tubéreux, caverneux) qui, à mesure qu'ils prennent une allure néoformative, plus accusée, deviennent acrotopes, c'est-à-dire, moins fréquents sur la tête et plus fréquents sur le tronc et surtout sur les membres :

c) Les lieux d'élection varient suivant les types cliniques :

— les angiomes stellaires ont été toujours vus à la face et sur le cou, principalement sur le nez, les joues ;

— les neuf dixièmes des angiomes plans siègent à la face et sur le cou, particulièrement sur les joues, le front, le nez ;

— les angiomes tubéreux se localisent sur le front, sur la cage thoracique, et sur les joues ;

— les angiomes caverneux atteignent avec prédilection les avant-bras, puis la face. (Touraine.)

d) La topographie des éléments étendus ou multiples présentent souvent une disposition systématisée. La plus fréquente est la systématisation nerveuse : soit radiculaire, surtout crânienne et particu-

lièrement au niveau du V dans les territoires de ces trois branches, ou métamériques; soit zoniforme, sur le territoire du sympathique. Une systématisation vasculaire et raphique est possible.

IV. — La prédominance pour le sexe féminin est la règle, à l'exception des angiomes stellaires, qui se répartissent également dans les deux sexes.

V. — Les angiomes sont rarement familiaux et, malgré les apparences, ils ne montrent pas de prédilection marquée pour le premier né. (Touraine.)

VI. — Un contexte dysplasique, malgré la conception généralement admise, n'est pas constant, et n'existe que dans 25 % des cas.

VII. — Comme facteur hétéropathique, seule la syphilis héréditaire présente des tests cliniques et statistiques probants.

VIII. — L'étiologie des angiomes nous semble essentiellement constitutionnelle, ils paraissent être :

— tantôt congénitaux, expression indiscutable d'une hypo ou dysplasie embryonnaire;

— tantôt tardifs, idiopathiques, et sont alors probablement la manifestation d'un état potentiel, déclenché par une cause directe, qui n'est pas toujours évidente;

— tantôt symptomatiques, liés à un accident occasionnel évident, mais, qui ne participe à la genèse du processus angiomateux, qu'à titre de facteur « provoquant », c'est-à-dire, comme cause directe, agissant sur une disposition constitutionnelle (terrain nævique de Gougerot).

Vu : le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu : le Président de la thèse,
M. GOUGEROT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ANDREI. — Contribution à l'étude des rapports entre les angiomes et les traumatismes. *Arch. italiano di chirurgia*, vol. 22, f. 2 sept. 1928, pp. 105-126.
- ARTOM et FORNARA. — Télangiectasie Vaso-paralytique systématisée. *Giornale et di D. e. S.* n° 1, p. 73. 1925.
- BARBER, PARKES-WEBER. — Télang. macularis eruptiva perstans. *International Clinic.* t. IV. Ser. 42, pp. 71-76. 1932.
- BEEK. — Zur histologie der disseminierten papulösen Tel.; und der Tel. aranaea. *Archiv. f. Derm. und. S.* vol. CLXXV-4 1^{er} avril 1937, pp. 484-492.
- BENSAUDE (R.) et BENSAUDE (A.). — Sur une forme particulière d'A. caverneux : l'a. cutanéomuqueux ou génito-péritonéo-rectal. *P. M.* 19 nov. 1932, n° 93, p. 1739.
- BERGSTRAND, OLIVECRONA, TONNIS. — L'anat. pathologique des hémangiomes du système nerveux central. 1 volume. *Thieme à Leipzig*, 1936, 72 figures.
- BROCQ. — Cas de télangiectasie en plaques multiples. *S. D.* 14 janvier 1897, pp. 3-8.
- BROCQ et PAUTRIER. — Angiolupoïde. *Ann. Derm. et Syph.* Janvier 1913.

- BRULE, HILLEMAND, GENESTOUX. — Les angiomes du tube digestif. *P. M.* 18 avril 1936, pp. 652-654.
- COBB (S.). — Hémangiomes of the spinal cord associated with skin nævi of the same metamere. *Annals of Surgery*, 1915, p. 641.
- CORNIL et MOSINGER. — Sur les angiomes et télangiectasies intra-rachidiennes. *Ann d'Anat. Path.*, t. IX, n° 9, décembre 1932, pp. 955-974.
- CROUZON, CHRISTOPHE et GAUCHER. — L'angiomatose encéphalotrigéminée. *Monde Médical*, n° 834, 1^{er} octobre 1933.
- DOWNING. — N. Flammeux and hemihypertrophy. *Arch. of Derm.*, t. XXV, p. 752.
- DREYFUSS (A.) et ABOULKER (Suzanne). — Recherches expérimentales sur les angiomes cutanés. *Soc. Dermat.*, 7 juillet 1937, Bull., pp. 1644-1647.
- DUFOURMENTEL (L.). — A. caverneux cranio-faciaux. *Soc. d'O. R. L. de Paris*, séance 26 février 1936.
- DUPERRAT. — Etude des angiomes tumeurs évolutives. *Thèse Paris*, 1938.
- DUPONT. — Les angiomes. *Encyclopédie Medico Chirurgicale Dermatologie*, tome II, fasc. 12.110, pp. 5-8.
- DUPERRAT. — Etude des angiomes tumeurs évolutives. *Thèse Paris* 1938.
- FOLDVARI. — Angiome infectieux. *Ungarische dermat. Gesell.*, Budapest, 13 avril 1931.

- GAYET, GABRIELLE et MARTIN. — L'angiome du Rein. *J. d'Urologie*, t. XXXVII, N° 4, avril 1934, pp. 297-311.
- GENESTOUX. — Angiomatose digestive. *Thèse*, Paris, 1935.
- GOUGEROT. — Conception des naevi : néoplasies bénignes. *Revue Fr. D. et S.*, 1925, t. I, N° 2, pp. 106-108.
- GOUGEROT. — Conception des naevi-néoplasies bénignes fixées ou évoluant. *Arch. Dermat. Syph.*, 1935, pp. 205-219.
- GOUGEROT. — Naevi post traumatiques. *Soc. Derm.*, 10 juillet 1919, pp. 255-259.
- GOUGEROT. — Naevus angiomateux se substituant à un naevus pigmentaire. *Soc. Derm.*, 7 juillet 1932, p. 1191.
- GOUGEROT. — Naevi « tardifs ». Le terrain naevique. Les causes occasionnelles. *Paris Médical*, 31 août 1918, pp. 174-177.
- GOUGEROT. — Théorie naevique de la lipomatose. *Soc. Dermat.*, 21 mai 1931, N° 5, p. 766.
- GOUGEROT, RAGU et SALLES. — Naevus angiomateux et veineux de la joue récidivant après opération. *Soc. Dermat.*, 10 avril 1930, N° 4, pp. 464-465.
- GOUGEROT, BLUM (Paul), BRALEZ. — Angiokératome de Mibelli plantaires et tuberculides nodulaires et papulo nécrotiques des jambes. *Soc. Derm.*, 23 avril 1931, p. 610.

- GOUGEROT et MEYER (Jean). — Tél. périodiques, gravidiques et familiales apparaissant et disparaissant avec la grossesse. *S. D.*, 14 novembre 1929, pp. 1032-1033.
- GORSE. — Des Angiomes intra-musculaires. *Revue de Chir.*, 1912, N° 7, 10 juillet 1912, pp. 83-95.
- GOVAERTS et CAMBIER. — Angiomes caverneux multiples de la peau des muqueuses, des os et du système nerveux. *Revue Belge Soc. Méd.*, t. VI, pp. 419-428, 1934.
- HALLOPEAU et LEREDDE. — Sur un cas d'Adénomes sébacés à forme scléreuse. Unité des affections comprises sous le nom d'Adénomes sébacés, naevi vasculaires verruqueux, etc. *S. D.*, 9 mai 1895, pp. 217-223.
- VOX HIPPEL. — Ueber eine sehne seltene Erkrankung der Netzhaut. *Archiv. für Ophtalmologie*, 1904, t. LIX, p. 83.
- HUDELO et CAILLIAU. — La Sarcomatose idiop. de Kaposi et ses interprétations histogénétiques et pathogéniques. *Ann. D. S.*, 1931, VII^e série, tome II, pp. 417-445.
- HUTCHINSON. — Smaller Atlas of Clinical Illustrations. *West, Newmann and Co*, 1895, plate IX.
- JOUANOT. — Contribution à l'étude des angiomes et lymphangiomes de la glande sous-maxillaire. *Thèse*, Paris, 1925.
- KLABER. — Telangiectasia with elastic dystrophy. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1933, t. XXVI, p. 1547.
- KLIPPEL et WEIL (M. P.). — Disposition radiculaire des naevi. *Nouvelle icon. de la Salpêtrière*, 1909.

- KRABBE (Copenhagen). — Facial and meningeal angiomas associated with calcification of the brain cortex. *Arch. of. Neurol.*, 1934, t. XXXII, 737-755.
- LAIGNEL-LAVASTINE et TINEL. — Un cas de naevus pseudo-radiculaire du membre supérieur. Contribution à l'étude des topographies sympathiques. *S. M. H.*, 23 juillet 1920, pp. 1048-1052.
- LAMY et WEISSMANN. — L'Angiome vertébral. *Revue d'Orthopédie et de Chirurgie de l'appareil moteur*, mars-avril 1936.
- LEVY (G.). — L'angiomatose du système nerveux central. *P. M.*, 1930, p. 37.
- LINDAU. — Zur frage des Angiomas. Retinae und ihrer Hirn-complications. *Acta Ophtalmologica*, 1927.
- LOEPER, LOEWE-LYON (Mme), NETTER. — Les Tél. éruptives des hépatiques. *Le Sang*, 1937, t. XI, N° 7, pp. 677-688.
- LORTAT-JACOB, LEGRAIN, CIVATTE. — Tumeur isolée pseudo-phlegmoneuse congénitale réalisant histologiquement les caractères de la maladie de Recklinghauser. *S. D.*, 10 décembre 1927, pp. 843-849.
- LORTAT-JACOB et GASTINEL. — Adénome sébacé du type Pringle. *S. D.*, 13 mars 1930, pp. 373-374.
- MAKRYCOSTAS. — Ueber das Wirbelangiom, lipom und osteom. *Virchow's Arch. f. Path. Anat.*, août
- MASMONTEIL. — Angiome de l'articulation du genou. *Soc. des Chirurgiens de Paris*, 6 mars 1936. 1927, t. CCLXV, fasc. 2, pp. 259-303.

- MASSON (P.). — Les glomus cutanés de l'homme. *Réunion Dermat. de Strasbourg*, 7 juillet 1935, pp. 1174-1245.
- MILIAN, PERIN, DELAMARE. — Télangiectasies d'origine familiale (maladie de Rendu-Osler sans hémorragies ou dysplasie vasculaire familiale). *S. f. D.*, 19 avril 1934, p. 646.
- DE MORSIER et FRANCESCHETTI. — La maladie de *Strurge-Weber-Krabbe*, *Rev. Med. Suisse romande*, 3 avril 1937, t. 67, N° 14, pp. 285-287.
- NICOLAS et LEBŒUF. — Télangiectasies essentielles punctiformes et lenticulaires disséminées avec zones anémiques péri-télangi-ectasiques et isolées. *Réunion Derm. Lyon*, 21 juin 1934, p. 1410.
- NICOLAS, MASSIA, DUPASQUIER. — Sur un cas d'angiomes multiples acquis du scrotum (Angio-kératomes avec hémorragies). *A. D.*, 1921, t. II, N° 12, pp. 480-488.
- OSLER. — On a family form of recurring epistaxis with multiple télangiectasis of the skin and mucous membrans. *Bull. of John Hopkins Hospital*, novembre 1901, p. 333.
- OTTENSTEIN. — Naevus systematicus. *Ungarische Derm. Gesell.*, 1934, I, 2, t. VI.
- PARKES-WEBER et HELLENSCHMIED. — Têlang. éruptives maculeuses persistantes. *The Brit. J. of Derm. and Syphilis*, août-septembre 1930, N° 503-505, p. 374, 3 fig.
- PARKES-WEBER et KENNETH HARRIS. — Hémangiome et N. Anemicus. Angiome des méninges. *Brit. J. Dermat.*, 1932, t. XLIV, pp. 77-83.

- PAUTRIER, ULLMO (Mlle). — L'hémangiectasie hypertrophique de Parkes-Weber. *Ann. D. et S.*, 1929, pp. 1159-1209, 6^e série, t. X.
- PERIN. — Article naevi vasculaire. Angiomes. *Nouvelle pratique Dermat.*, Paris, 1936, t. VI, pp. 493-521.
- PIORKOWSKY. — Naevi vasculaires systématisés. *D. Z.*, novembre 1927, t. LI, N^o 34, p. 198, 2 fig.
- RENAUD. — Angiomes tubéreux de la peau (perles sanguines) et cancers. *Le Cancer*, 1928, t. V, pp. 189-197.
- RENDU. — Epistaxis répétés chez un sujet porteur de petits angiomes cutanés et muqueux. *Soc. Méd. Hôp.*, 23 octobre 1896.
- ROUSSY et OBERLING. — Les tumeurs angiomateuses des centres nerveux. *Presse Médicale*, 5 avril 1930, p. 179.
- SCHIOTZ. — Angiomatosis encephali et regionis trigemini. *Zeit. fur H. und G.*, 20-1-36, t. LII, N^o 8, p. 508.
- SCOLARI. — Télangiectasie universelle. *Giornale italiano di D. e. S.*, décembre 1934, vol. 75, fasc. 6, p. 1831.
- SEZARY et HOROWITZ. — Purpura télangiectasique. *Soc. Dermat.*, 11 juin 1936, pp. 1221-1224.
- SEZARY, HOROWITZ, WEINTRAUB. — Tél. en plaques (f. atrophiques). *Soc. Derm.*, 12 novembre 1931, p. 1318.
- STEIMANN. — Des étoiles vasculaires chez les cirrhotiques. *Revue Medico Chirurgicale des Mal. du Foie*, 1935, t. X, pp. 149-162.

- THIEBAUT (F.) et LE BEAU. — Naevus vasculaire plan ostéo-hypertrophique avec compression médullaire. *Soc. de Neurol.*, 4 mars 1937.
- TOURAINÉ, SOLENTE et GAUTHIER. — Angiomatose et idiotie familiale. *S. f. Derm.*, 12 décembre 1935, p. 1775.
- TOURAINÉ. — Idiotie et angiomatose intra-cranienne (Maladie de Lindau). *Soc. f. Derm.*, 13 février 1936, p. 447.
- TOURAINÉ. — Rapport sur les Capillarites en Dermatologie. *S. D.*, 7 juillet 1937, *Bull.*, pp. 838-965.
- TOURAINÉ, GOLE, SAMBRON. — Epilepsie et angiomatose intra-cranienne chez deux jumeaux. *Soc. f. Derm.*, 12 mars 1936, p. 618.
- TOURAINÉ, GOLE et DUPERRAT. — Angiomatose faciale et méningée. Télangiectasies diffuses. *S. D.*, 4 novembre 1937.
- TOURAINÉ et SOLENTE. — Angiectasies symétriques des membres inférieurs. *Bull. S. f. Derm.*, 1935, p. 1633.
- TOURAINÉ, SOLENTE et PICQUARD. — Angiomatose encéphalo-trigéminée. Status dysraphicus. *Bull. D. et S.*, décembre 1936, N° 9, pp. 1810-1812.
- TOURAINÉ, SOLENTE, RENAULT. — Tumeurs glomiques multiples du tronc et des membres. *S. f. D.*, 2 avril 1936, pp. 736-740.
- TOURAINÉ. — Répartition des principaux types d'angiomes. *Soc. Derm.*, 9 décembre 1937.
- ULLMANN. — Über Begriff v. Krankheitbilder der Angiomatosis. *Wien. Klin. Wochen*, 1930, t. II, pp. 1538-1542.

- VASCOBOINIC (H.), EUGEN (I.), IONESCO. — Les angiomes de la glande sous-maxillaire. *Annales d'Anatomie path.*, avril 1934, pp. 371-383.
- WEGNER. — Essentiellen Telangiektasien. *Thèse Marburg*, 1930, p. 29. — *Z. f. H. u. G.*, 20-3-32, t. XL, 5/6, pp. 34-36.
- WEIL (P. E.), ISCH-WALL (P.). — Angiome et hémogénie. *Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 21 juillet 1930 (54), pp. 1278-1282.
- YAMADA. — Beitrag zur Pathogenese von Angiomen. *Japanese Journal of D. and U.*, 20 septembre 1936, vol. XL, N° 3, pp. 109-110.

